

П.М. Ляшук, Н.І. Станкова*, О.А. Оленович, Р.П. Ляшук

АКТГ-ЕКТОПІЧНИЙ СИНДРОМ, ОБУМОВЛЕНИЙ БРОНХІАЛЬНИМ КАРЦИНОЇДОМ

Буковинський державний медичний університет

**Чернівецький обласний ендокринологічний центр, Чернівці*

За даними літератури [4, 7, 8], різновидами АКТГ-ектопічних пухлин дифузної нейроендокринної системи є карциноїди різної локалізації та ступеня злоякісності. 60% АКТГ-ектопічних пухлин становлять пухлини грудної порожнини, до яких належать: 1) бронхолегеневий карциноїд – 36-46% від усіх АКТГ-ектопічних пухлин; 2) дрібноклітинний рак легень – 8-20%; 3) карциноїд тимуса – 8-10%. У випадку повільного росту цих пухлин встигає сформуватися синдром Кушинга, зумовлений секрецією кортикотропін-рилізінг гормону та/або АКТГ-ектопічною пухлиною. Збільшення продукції гормонів кірковою речовиною надниркових залоз призводить до розвитку клінічної картини гіперкортицизму. Ектопічна продукція АКТГ спостерігається у 10% усіх випадків синдрому Кушинга, трапляється і ятрогенний ґенез цього синдрому [2].

Основний метод лікування АКТГ-ектопічних пухлин – хірургічний. Прогноз у більшості випадків несприятливий. Аналіз летальних наслідків у перед- і післяопераційний періоди показав, що у 50% випадків безпосередньою причиною смерті були кровотечі або тромбоемболія легеневої артерії [5]. У випадку неоперабельності пухлини застосовують променеву терапію, хіміотерапевтичні засоби або їх комбінацію, а також інгібітори стероїдоґенезу: аміноглютетимід, метирапон, кетоконазол [4].

Наводимо спостереження, в якому причиною розвитку АКТГ-ектопічного синдрому виявився бронхіальний карциноїд.

Хвора П., 43 років, 2009 року обстежувалась і лікувалась у Чернівецькому кардіологічному диспансері, Національному інституті фтизіатрії і пульмонології, Київському міському центрі серця з приводу хронічної тромбоемболії легеневої артерії, тромбозу глибоких вен нижніх кінцівок. Було рекомендовано консультацію ендокринолога. На підставі поєднання таких синдромів, як ожиріння за типом гіпоталамічного (ІМТ – 40,0 кг/м²) із наявністю смужок розтягнення си-

нюшно-багряного кольору на черевній стінці та стегнах; артеріальна гіпертензія (АТ – 180/100 мм рт. ст.); аменорея; дифузний остеопороз (дані рентгенографії хребта та трубчастих кісток), ми запідозрили хворобу Іценка-Кушинга. Діагноз було верифіковано дослідженням рівня АКТГ у крові – 181,0 пг/мл (норма – 8,3-57,8 пг/мл), кортизолу у крові – 28,6 мкг/дл (норма – 6,7-22,6 мкг/дл), даними КТ надниркових залоз (вузликова гіперплазія лівої надниркової залози) і МРТ головного мозку (мікроаденома гіпофіза?). Тромбоемболічний синдром, що домінував у дебюті, розцінено як один із рідкісних проявів основного захворювання [1, 3, 5]. Підвищення тромбогенних властивостей крові частіше трапляється у пацієнтів з активною стадією гіперкортицизму [6] та у період терапії великими дозами глюкокортикоїдних препаратів [2].

Діагноз хвороби Іценка-Кушинга підтверджено в Інституті ендокринології та обміну речовин ім. В.П. Комісаренка. Як метод вибору розглядалося питання про направлення хворої на протонотерапію гіпоталамічної ділянки (Ендокринологічний науковий центр, м. Москва). У центрі загальної нейрохірургії клінічної лікарні "Феофанія" (м. Київ) 5.03.2010 р. виконано трансназально-трансфеноїдальне видалення мікроаденоми гіпофіза (показання до операції були недостатньо обґрунтованими: мікроаденома гіпофіза?). Закономірно розвинувся ятрогенний нецукровий діабет.

Оскільки всі клінічні прояви захворювання та рівні АКТГ і кортизолу у крові наростали, виникла думка про позагіпофізарну продукцію АКТГ (АКТГ-продукуюча пухлина) [4, 8]. Тим паче, що за даними КТ легень ліворуч, у сегменті S-3, визначалося м'якотканинне утворення розміром 16,3×14,0 мм, гетерогенної структури, зі щільністю від 12 до 22-27 од. н., навколишня паренхіма не була зміненою.

У торакальному відділенні Київської міської лікарні 10 січня 2012 року проведено торакото-

мію з резекцією сегмента S-3 лівої легені. Патогістологічний висновок: карциноїдна пухлина з темних клітин. Операційна рана загоїлась первинним натягом. Впродовж 3 місяців спостерігалась недостатність кори надниркових залоз, тому пацієнтка отримувала замісну терапію глюкокортикоїдними препаратами (преднізолон у дозі 10-7,5 мг/добу). Загальний стан хворої задовільний. Спостереження в динаміці свідчить про суттєвий регрес клінічної кушингоїдної симптоматики та зниження підвищених лабораторних показників (АКТГ, кортизол).

ЛІТЕРАТУРА

1. Васюкова Е.А., Писарская И.В., Скворцова Р.И. Система свертывания крови и метаболизм кортизола при болезни Иценко-Кушинга // Тер. архив. – 1969. – № 7. – С. 85-88.
2. Ляшук П.М. Актуальні питання системної терапії глюкокортикоїдними препаратами // Міжнар. ендокр. журн. – 2009. – №2 (20). – С. 99-102.
3. Ляшук П.М., Станкова Н.І., Леонова М.О., Бойко І.В., Ляшук Р.П. Випадок із лікарської практики хвороби Іценко-Кушинга // Клін. ендокрин. та ендокрин. хірургія. – 2010. – № 4. – С. 63-64.
4. Марова Е.М., Кокмачина Н.В., Рожинская Л.Я. АКТГ-продуцирующие нейроэндокринные опухоли грудной клетки // Пробл. эндокрин. – 2010. – №5. – С. 8-14.
5. Пархомович Р.М. Изменения свертывающей системы крови, геморрагии и тромбозы при болезни Иценко-Кушинга и кортикостероме // Пробл. эндокрин. – 1969. – №2. – С. 43-47.
6. Писарская И.В., Шарова Ю.А. Особенности системы свертывания крови при болезни Ад-

дисона и Иценко-Кушинга // Сов. мед. – 1969. – №7. – С. 118-120.

7. Newell-Price J., Grossman A.B. The differential diagnosis of Cushing's syndrome // Ann. Endocrinol. – 2001. – Vol. 62, №2. – P. 173-179.
8. Tersolo M., Reimondo G., Ali A. Ectopic ACTH-syndrome: molecular bases and clinical heterogeneity // Ann. Oncol. – 2001. – №12. – P. 83-87.

РЕЗЮМЕ

АКТГ-эктопический синдром, обусловленный бронхиальным карциноидом

П.М. Ляшук, Н.И. Станкова, О.А. Оленович, Р.П. Ляшук

Приведен случай синдрома Кушинга, обусловленного АКТГ-продуцирующей опухолью легких, в клинике которого, наряду с типичной симптоматикой, доминировал редкий тромбоэмболический синдром. Хирургическое удаление бронхиального карциноида привело к существенному регрессу клинической кушингоидной симптоматики.

Ключевые слова: синдром Кушинга, АКТГ-продуцирующая опухоль легких, тромбоэмболический синдром, бронхиальный карциноид.

SUMMARY

ACTH-ectopic syndrome due to bronchial carcinoid

P. Lyashuk, N. Stankova, O. Olenovych, R. Lyashuk

A case of Cushing's syndrome due to ACTH-lung tumor is described with clinically dominating rare thromboembolic syndrome along with typical symptoms. Surgical ablation of bronchial carcinoid resulted in abatement of clinical cushingoid symptoms.

Key words: Cushing's syndrome, ACTH-producing lung tumor, thromboembolic syndrome, bronchial carcinoid.

Дата надходження до редакції 21.03.2012 р.